

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N^o

758

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jeanne MELON

Née le 6 février 1907, à Confolens (Charente)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'ÉRYTHRODERMIE DESQUAMATIVE

DU NOURRISSON

(MALADIE DE LEINER-MOUSSOUS)

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jeanne MELON

Née le 6 février 1907, à Confolens (Charente)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'ÉRYTHRODERMIE DESQUAMATIVE
DU NOURRISSON

(MALADIE DE LEINER-MOUSSOUS)

Président : M. LEREBoullet, *Professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

DOYEN.. G. ROUSSY

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R. DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY ... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHTER Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÉNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 Justin BESANÇON.. Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

LAGLAVE Pathologie chirurgicale.
 MUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOURE.	
DONZELOT.		QUÉNU.	
DUVOIR.		SCHWARTZ.	
HARVIER.		VELTER.	
LIAN.			
VALLERY-RADOT			
(Pasteur) .			
SÉZARY.			
MM.			
ÉCALLE.	} Clinique obstétricale.		
GUÉNIOT.			
LE LORIER			
LÉVY-SOLAL.			
METZGER.			

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
FREY	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LEREBoullet

*En le remerciant du grand honneur qu'il
nous fit d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A M. LE DOCTEUR HALLEZ

Qui m'a fourni les documents nécessaires à cette thèse et m'a guidée de ses conseils.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

HÔPITAL DE LIMOGES

M. LE DOCTEUR THOUVENET

M. LE DOCTEUR MARCLAND

EXTERNAT DES HÔPITAUX DE PARIS

1929. M. LE DOCTEUR DESCOMPS (*in memoriam*)

1930. M. LE DOCTEUR ARMAND-DELILLE

1931. M. LE DOCTEUR ALAJOUANINE

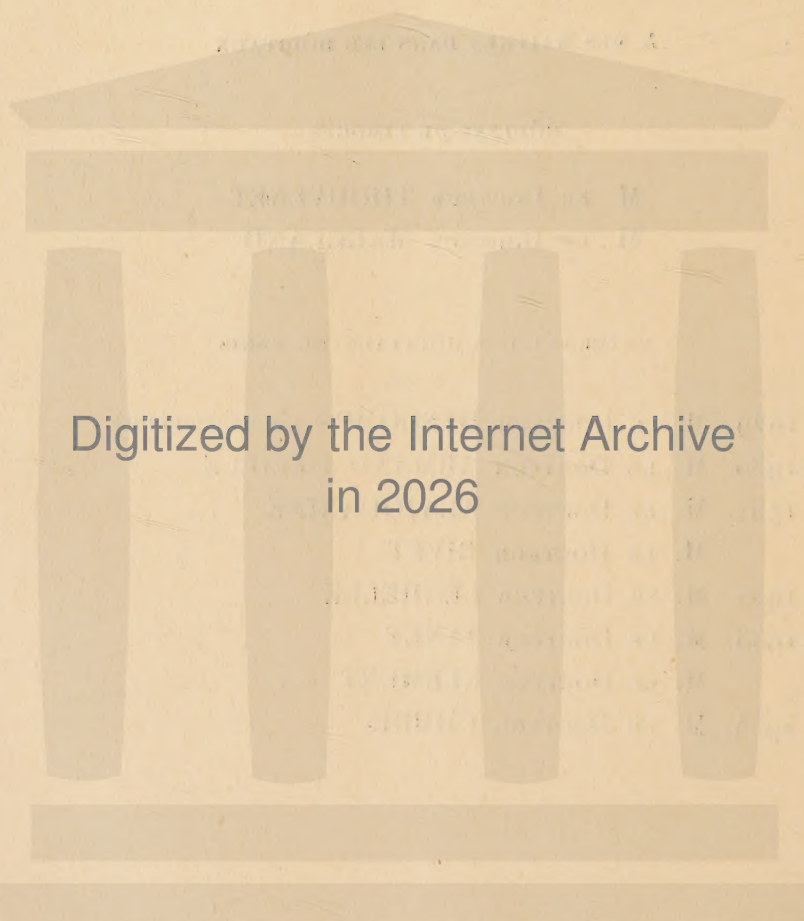
M. LE DOCTEUR RIVET

1932. M. LE DOCTEUR LÉCHELLE

1933. M. LE DOCTEUR JANET

M. LE DOCTEUR CLÉMENT

1934. M. LE DOCTEUR CHIRIÉ



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550401_0073

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'ÉRYTHRODERMIE DESQUAMATIVE
DU NOURRISSON
(MALADIE DE LEINER-MOUSSOUS)

INTRODUCTION

En 1908, Leiner, de Vienne publiait les observations d'un syndrome qu'il avait individualisé sous le nom d'érythrodermie desquamative du nourrisson, ce syndrome se caractérisant par un érythème généralisé avec desquamation, évoluant chez un sujet atteint de séborrhée.

Depuis, de nombreuses discussions ont été soulevées à ce sujet. Si l'accord s'est fait sur l'aspect clinique de l'affection, il n'en est pas de même pour les causes auxquelles on la rapporte.

Doit-on la ranger dans le même groupe que l'érythrodermie exfoliatrice décrite par Ritter et qui comporte un pronostic beaucoup plus sérieux ?

Quelles en sont les causes ?

Nous verrons que, si on est arrivé à la classer dans le groupe des eczématides, on n'a établi là qu'une

relation de parenté, la cause de l'une ou de l'autre de ces affections n'étant pas encore élucidée.

L'observation de quelques cas types de Maladie de Leiner-Moussous, à la consultation des Nourrissons, à la Maternité de l'Hôtel-Dieu, nous a incité à écrire une thèse sur ce sujet.

HISTORIQUE

Les érythrodermies desquamatives du nourrisson ont été en général rapportées sous le nom de dermatoses exfoliatrices de Ritter jusqu'en 1908, date de l'importante publication de Carl Leiner. Cependant, certaines de ces observations paraissaient s'écarter beaucoup de la description donnée par Ritter en 1878. Quelques auteurs allemands, remarquant la différence, les décrivaient sous le nom de forme atténuée de la maladie de Ritter.

Déjà, avant 1878, des cas non étiquetés avaient été signalés.

En 1828, Billard, décrivant la desquamation physiologique des nouveau-nés écrivait : « J'ai quelquefois observé l'exfoliation épidermique 2 fois chez le jeune enfant. Il n'est pas rare de voir les enfants offrir, dès les premiers mois de leur naissance, les phénomènes de l'exfoliation épidermique naturelle. Si au bout de ce temps, ils tombent malades et sont réduits au marasme par les progrès de leur maladie, l'épiderme de l'abdomen ou des membres se détache de nouveau, mais alors il s'enlève sous forme de lamelle très larges, des zones plus ou moins étendues

se manifestent sur le ventre et des écailles furfuracées se montrent en abondance sur les diverses parties du corps. »

Rayer en 1835 cite la description de Billard.

Von Baer, Hervieux, Huetter et Bill avaient signalé des faits analogues.

La question a été remise à l'étude en 1878 lorsque Ritter décrivit le syndrome qui porte son nom.

C'est surtout à partir de 1892 que les pédiâtres ont tendance à séparer nettement chez le nourrisson les dermatites bulleuses (à type Ritter, pemphigus aigu, impétigo bulleux) des érythrodermies avec desquamation plus ou moins abondante. Raymond et Barbe présentent à la Société de dermatologie une malade de 2 mois, ayant été au sein pendant trois semaines puis au biberon, sans antécédents de syphilis héréditaire. Vers 8 jours elle avait présenté des rougeurs sur les membres inférieurs. Surtout au niveau des plis articulaires. En cinq semaines, la rougeur s'était étendue à tout le corps et à la face, sans altération de l'état général. Une desquamation généralisée et un prurit intense caractérisaient cette affection. On ne notait aucune altération des phanères, ni des muqueuses. Elle avait été présentée comme dermatite exfoliatrice.

Répondant aux auteurs de la communication Vidal, Brocq et Besnier rejetèrent ce diagnostic. Ils signalèrent la séborrhée du cuir chevelu et l'extrême rareté de la maladie de Ritter qu'on n'avait pas encore observée en France.

Besnier ajouta que des cas semblables étaient considérés à Saint-Louis comme des dermatites érythémato-eczématoïdes de cause externe.

C'était donc là un cas d'érythrodermie avec desquamation, différent de la maladie de Ritter.

La même année, Aubert dans sa thèse sur l'« érythème de la région fessière chez les enfants en bas âge » signale un érythème squameux pouvant s'étendre, et distinct de l'érythrodermie décrite par Ritter.

En 1904, M. Darier présente à la Société de dermatologie l'observation d'une érythrodermie exfoliante totale, consécutive à un eczéma séborrhéique, généralisée en neuf jours, chez un enfant de 5 semaines nourri au sein.

D'accord avec M. Brocq, il écarte le diagnostic de maladie de Ritter dont le début, l'évolution et les signes généraux sont différents.

C'est en 1907 que Leiner, de Vienne, signale une nouvelle dermatose autonome, généralisée, survenant presque toujours chez les enfants au sein, et qu'il dénomme : « érythrodermie desquamative ».

Il en avait observé 45 cas en cinq ans dont 2 chez des enfants nourris artificiellement. Un tiers des cas s'était terminé par la mort.

Cette dermatose était caractérisée par une rougeur diffuse de la peau, de la séborrhée du cuir chevelu, une desquamation épidermique avec absence de vésicules et de bulles et fréquence de troubles digestifs.

Peu après, Audry, de Toulouse, publie une observation cadrant avec la description donnée par Leiner.

Au moment où Leiner publiait sa communication, Moussous, de Bordeaux, dans un travail sur l'érythème fessier, associé à l'eczéma séborrhéique, insiste tout particulièrement sur l'évolution très spéciale, son extension dans les cas accentués, sa desquamation en larges lambeaux, faits semblables à ceux qu'avait signalés Leiner.

Depuis, de nombreuses observations ont été publiées en divers pays.

Ferreira, Hanshalter, Rocaz, E. Wilde, Calvo Mac Kenna signalent des cas analogues.

Moro publie celles de 11 nourrissons qu'il a suivis et dont 4 seulement étaient au sein. Tous ont été guéris. Il classe le syndrome de Leiner parmi les érythèmes intertrigo.

En 1913, la thèse de M. de Vaugiraud résume des observations nouvelles recueillies dans le service de M. Comby. Après une description d'ensemble, il établit une distinction entre les érythrodermies desquamatives de Leiner et Moussous et les dermatites exfoliatrices de Ritter, les premières compliquant un érythème banal développé sur certains terrains séborrhéiques.

Depuis, de nouvelles observations confirment cette manière de voir. L'érythrodermie desquamative apparaît plus fréquemment chez les enfants nourris au sein et séborrhéiques (observations de Fragale, Lœwe, Bordot et Rogelio d'Ovido, Fernandez, Gismondi).

La bénignité ne saurait être érigée en principe :

Eliasberg a observé 11 morts chez 25 nourrissons dont 21 étaient au sein ou à l'allaitement mixte.

MM. Marfan et Hallez ont signalé quelques cas terminés par la mort.

En 1918, M. Comby a publié un travail où il affirme qu'il voit dans la maladie de Ritter et les faits décrits par Leiner et Moussous, une seule et même dermatose infantile à des degrés divers qu'il a toujours vue guérir.

L'opinion inverse a été soutenue à diverses reprises depuis et de nombreuses communications ont été faites à ce sujet.

En 1922, G.-L. Hallez publie une étude critique sur certaines dermatoses desquamatives du nourrisson (*Le Nourrisson*, janvier 1922 et *La Pratique médicale française*, octobre 1924).

En 1932, paraît la thèse de Mlle Vidal sur les dermatites infantiles et réactions secondes.

La même année, le professeur Lereboullet publie au *Concours médical* du 3 juillet une étude sur les érythrodermies desquamatives du nourrisson : maladie de Leiner et maladie de Ritter.

En 1934, M. Blechmann et Mme P.-J. Ménard, publiant la guérison rapide d'une érythrodermie desquamative par l'auto-vaccin entérococcique *per os* à doses infinitésimales (*Archives hospitalières*, septembre 1935), soulèvent la question de l'origine infectieuse de la maladie de Leiner-Moussous dans certains cas.

Enfin, tout récemment, MM. Lereboullet et Bohn

ont pu relever dans le même étage d'une pouponnière, dix-huit observations de maladie de Leiner-Moussous, en deux mois environ, faisant songer à une véritable épidémie (Société de Pédiatrie, 21 mai 1935).

ÉTUDE CLINIQUE

La symptomatologie de l'érythrodermie desquamative est maintenant bien connue.

Le plus souvent les enfants sont vus quand la dermatite est généralisée. Mais celle-ci ne s'installe pas d'emblée et les accidents qui la précèdent permettent de considérer la maladie de Leiner-Moussous non comme une affection primitive et autonome, mais comme un syndrome secondaire à diverses manifestations cutanées.

Cette érythrodermie est presque toujours l'apanage d'enfants élevés au sein, mais cette règle n'est pas absolue et on a pu voir des enfants élevés au biberon présenter la même symptomatologie.

Le début des accidents se manifeste habituellement entre la fin de la première semaine et le commencement du troisième mois.

On a cependant signalé l'apparition d'une érythrodermie desquamative chez un nourrisson de 3 jours, et Welde en a constaté le début chez un enfant de 6 mois.

Les conditions au cours desquelles s'installe l'affection sont variables :

Il peut s'agir d'un enfant dont la nutrition et l'accroissement sont satisfaisants, sans aucun trouble digestif, ni signes cutanés.

Mais, bien plus souvent, l'enfant présente des troubles digestifs légers : un peu de diarrhée, quelques vomissements, parfois même de l'ictère, tous ces troubles relevant fréquemment de soins insuffisants avec mauvaise réglementation des tétées.

D'autre part, il existe une rougeur assez accusée des téguments avec parfois un certain degré d'acné miliaire du front et du nez.

Chez ces enfants, deux ordres de symptômes vont apparaître qui, avec les troubles digestifs, constitueront la triade de début de l'érythrodermie desquamative, ce sont :

- 1^o l'érythème fessier, d'une part ;
- 2^o la séborrhée de la face et du cuir chevelu, d'autre part.

1^o *L'érythème fessier* peut être constaté de bonne heure chez les enfants sujets à la maladie de Leiner-Moussous.

Le plus souvent il débute par des macules rouges, progressivement confluentes, donnant un érythème de type diffus.

Il prédomine à la face interne des cuisses, aux plis inguinaux, occupe les fesses en totalité et, plus ou moins entretenu par la macération, s'étend aux membres inférieurs, à la région lombaire, au bas ventre.

Il est particulièrement intense chez les enfants un peu gros, et surtout au fond des plis où deux surfaces cutanées sont constamment en contact et où il revêt le type d'érythème intertrigo. A ce niveau la peau est rouge et peut suinter. L'érythème intertrigo, d'abord limité aux plis déborde sur la peau saine et la surface cutanée devient uniformément rouge et suintante.

Dans cette forme, il n'existe jamais de prurit. Ce qui explique qu'elle ne se complique jamais de pyodermite.

Plus rarement, la lésion initiale est un érythème couvert d'un semis de petites vésicules contenant une sérosité citrine. Très prurigineux, il provoque le grattage qui entraîne la rupture des vésicules d'où s'écoule une sécrétion onctueuse et grasse qui se concrète en placards gris jaunâtre. Cette dermatose, décrite par Unna sous le nom d'eczéma séborrhéique, a pu être trouvée à l'origine de l'érythrodermie desquamative mais, dans l'immense majorité des cas la lésion primitive est un érythème fessier banal.

Par contre, l'érythème initial ne revêt jamais la forme papulo-érosive syphiloïde de Jacquet et ne s'accompagne jamais de fissures. Il reste toujours maculeux. Cela tient peut-être à ce que les enfants, chez lesquels on observe l'érythrodermie desquamative, sont presque toujours nourris au sein. Or, le professeur Marfan a fait remarquer que l'érythème fessier papulo-post-érosif est ordinairement l'apanage des enfants nourris artificiellement.

Dans l'immense majorité des cas, l'érythème fes-

sieur se montre tout d'abord puis se généralise. Dans un cas, Mlle Loewe a vu l'érythème débiter à la face.

2^o *La séborrhée de la face et du cuir chevelu* complète le tableau précédant l'érythrodermie.

Elle peut apparaître soit en même temps que l'érythème fessier, soit avant ou après lui.

Parfois modérée (Audry, dans un cas, l'a vu réduite à une fine desquamation lamelleuse), elle est plus marquée en général.

Le cuir chevelu est recouvert d'une calotte de croûtes jaunâtres sous laquelle la peau est rouge, suintante et les cheveux rares.

Les sourcils présentent le même aspect.

A la face de petits îlots rouges ou rosés recouverts de squames blancs jaunâtres se développent de façon excentrique et se fusionnent en nappes plus ou moins étendues. Les pommettes sont surtout atteintes, alors que le bout du nez et les orifices narinaux sont généralement respectés.

Parfois, le pourtour des lèvres est le siège de fissures radiées.

Enfin, on a parfois noté l'apparition d'un léger œdème du dos du pied, de la région pré-tibiale ou de la main.

Lorsqu'il y a coïncidence des 3 éléments de la triade :

troubles digestifs,
érythème fessier,
séborrhée de la face et du cuir chevelu,

une négligence dans les soins d'hygiène, une balnéation intempestive, une application médicamenteuse mal tolérée peuvent aboutir à

la période d'état de l'érythrodermie desquamative.

A cette période, l'aspect de l'enfant est rendu typique par les deux signes capitaux :

- 1° érythème et
- 2° desquamation.

1° L'érythème est maintenant typique. Il occupe presque toute la surface cutanée, la rougeur atteignant son intensité maxima au niveau de la région sous-ombilicale et des membres inférieurs dont les plis de flexion sont humides et suintants. La coloration est parfois moins vive à la partie supérieure du corps et l'érythème épargne davantage la face que dans la maladie de Ritter.

Presque toujours, à un examen attentif on trouve quelques réserves de peau saine, souvent discrètes, sur le thorax, les membres supérieurs ou la face.

Le plus souvent l'érythème précède :

2° *La desquamation* : Cependant Mlle Lœwve a vu, dans un cas, celle-ci apparaître en premier lieu.

Habituellement, la desquamation commence avant même que l'érythème soit généralisé. Sur le fond érythémateux les couches superficielles de l'épiderme se dessèchent, se fendillent et finissent par tomber. La desquamation, tout d'abord furfuracée, puis lamelleuse varie d'un jour à l'autre en importance et en

étendue. Elle varie également d'intensité suivant les régions du corps.

Aux membres inférieurs il existe souvent de larges lambeaux minces, sauf à la face dorsale du pied où les squames sont petites.

L'abdomen, le thorax, le dos sont recouverts de squames épaisses, abondantes, imbriquées formant de larges écailles blanchâtres qui se renouvellent sans cesse et qu'on retrouve dans les langes.

A la face, au contraire, la desquamation est plus fine, parfois furfuracée.

Sous les squames fraîchement détachées, le derme est à nu, rouge, légèrement infiltré. Mais la desquamation se fait bien plus souvent par voie sèche que par voie humide, contrairement à ce qui se passe dans la maladie de Ritter, et il n'y a pas d'épidermolyse.

Outre ces deux signes capitaux : érythème et desquamation, on retrouve, à la période d'état, la séborrhée du début ; le cuir chevelu est recouvert d'une épaisse calotte gris jaunâtre, difficile à détacher. Les sourcils, rares, disparaissent parfois sous la séborrhée.

Enfin, plus accessoirement on a pu voir dans certains cas les commissures fissurées, et on a signalé un léger degré de blépharite ciliaire.

Les ongles, qui sont le plus souvent normaux, peuvent, dans quelques cas, présenter des altérations : épaissement, irrégularités de la surface avec sillons transversaux ou longitudinaux, convexité anormale, parfois exfoliation lamelleuse de la surface.

Les muqueuses, ordinairement normales, peuvent être le siège de muguet.

A la palpation, on trouve assez fréquemment quelques petits ganglions indolores et mobiles au niveau des plis inguinaux et dans les régions axillaires.

Les signes fonctionnels semblent moins en rapport avec la dermatose qu'avec les troubles digestifs concomitants.

En effet, à part les cas où la desquamation est secondaire à un eczéma séborrhéique net, le prurit n'existe pas ; il n'y a donc pas de lésions de grattage, ce qui pourrait expliquer la grande rareté des infections secondaires.

L'état général est fonction des troubles digestifs.

Les uns s'alimentent bien, présentent des selles normales, une courbe de poids croissant régulièrement.

Plus souvent, l'enfant présente un peu de diarrhée, parfois des vomissements ; on peut alors voir le poids rester stationnaire ou même diminuer.

Normalement, la dermatose évolue sans température, une élévation thermique doit attirer l'attention sur une complication gastro-intestinale, broncho-pulmonaire ou cutanée.

A plusieurs reprises, les auteurs ont signalé l'apparition d'œdèmes dont nous verrons le pronostic, souvent grave.

Evolution. Pronostic.

Sans partager le pessimisme de Leiner, qui évaluait au tiers des cas le nombre de morts au cours de l'érythrodermie desquamative, il faut reconnaître que cette affection n'évolue pas toujours vers la guérison, même lorsqu'elle est convenablement traitée.

Dans les cas favorables, sans troubles digestifs sérieux, lorsque l'enfant a reçu un traitement approprié, la guérison est habituelle : on voit peu à peu l'érythème pâlir, puis disparaître complètement. La desquamation peut devenir plus abondante, atteignant un maximum d'intensité au moment où l'érythème commence à régresser. Puis elle devient de plus en plus furfuracée, pour disparaître elle aussi en quelques semaines, persistant parfois plusieurs mois.

La séborrhée est souvent la dernière à disparaître.

Au cours de la maladie, il n'est pas rare de voir des périodes d'atténuation, suivies de poussées congestives analogues à celles qu'on a pu observer au cours des eczémas.

Lorsque la peau est redevenue normale, la guérison semble définitive. Aucune récurrence n'a été signalée, mais *les séquelles* ne sont pas rares. Elles consistent essentiellement en une persistance d'un certain degré de séborrhée du cuir chevelu, et en une prédisposition marquée à l'intertrigo.

Mais il faut bien savoir que la guérison n'est pas la règle.

Nous avons vu que Leiner avait observé un pourcentage important de morts.

M. de Vaugiraud, dans sa thèse (1913), considérait que le pronostic dépend avant tout de l'état digestif.

Si l'enfant présente de la diarrhée, surtout au cours de l'allaitement artificiel, la mort peut survenir :

— Soit par cachexie progressive qui serait la règle dans ces cas, même si la dermatose paraît en voie de guérison ;

— Soit par complications, surtout broncho-pulmonaires, auxquelles l'enfant résiste peu.

Il peut également succomber en trois ou cinq semaines, en état d'athrepsie au cours d'une septicémie d'origine cutanée.

Plus récemment, on a observé des cas s'accompagnant d'œdèmes assez considérables des membres inférieurs, avec bouffissure de la face et pâleur des téguments qui firent suite à une érythrodermie initiale. G. Haliez a vu un de ces cas se terminer par la mort. Eliasberg a attiré l'attention sur la fréquente association de ces œdèmes et d'altérations sanguines (fragilité globulaire, diminution du nombre des globules rouges et abaissement de la valeur globulaire). Chez 17 enfants observés, présentant ces œdèmes, on a noté 10 morts.

De son côté, Mlle Welde a observé des œdèmes du dos des pieds s'accompagnant d'albuminurie et de cylindrurie chez un nourrisson qui succomba dans l'hypothermie. On ne doit pas méconnaître ces lé-

sions du rein. Peut-être l'étendue des lésions cutanées intervient-elle en supprimant les fonctions de la peau et permettant la résorption de substances toxiques ? On a vu de ces petits malades succomber comme des brûlés de lésions plus étendues que profondes, ou presque subitement comme des eczémateux.

Quelles sont les proportions relatives d'érythrodermies aboutissant à la guérison ou à la mort ?

Il est difficile de se prononcer.

Nous connaissons les statistiques pessimistes de Leiner ; pour M. de Vaugiraud, le pronostic dépend de l'état digestif. M. Cômby écrivait, en 1918, que la gravité est liée, non à la maladie, mais au milieu dans lequel ont été recueillies les observations, et au traitement défectueux, en particulier les bains.

« L'érythrodermie exfoliante des nouveau-nés, « écrivait-il, est une maladie aiguë, bénigne et de « courte durée, quand elle est traitée convenable-
« ment. »

Et plus loin :

« Contrairement aux travaux de Ritter et de Leiner, « l'érythrodermie exfoliante des nouveau-nés m'a « paru être une maladie dépourvue par elle-même de « gravité réelle et curable dans la plupart des cas. »

Il explique la mortalité accusée par les auteurs par des coïncidences pathologiques, des infections surajoutées n'ayant rien de commun avec la maladie initiale.

Mais il est permis de se demander si l'éclosion de

ces infections surajoutées n'a pas justement été favorisée par la préexistence de l'érythrodermie et si leur gravité n'en a pas été accrue.

Quoi qu'il en soit, M. Comby écrivait, en 1918, que, sur 35 cas, il a observé 22 guérisons complètes, 3 morts de complications intercurrentes (méningite, broncho-pneumonie) après guérison des signes cutanés et 8 améliorations, les autres cas ayant été perdus de vue.

Le professeur Lereboullet n'observe qu'un décès sur 50 cas (Société de Pédiatrie, 1935).

M. Hallez a pu observer 3 terminaisons fatales, Darier, Eliasberg (11 morts chez 25 nourrissons atteints), Luithlen Wien, Leiner, Sorgente, Fragale, Bordot et Rogelio d'Ovido ont également publié des cas suivis de mort.

Dans l'état actuel de nos connaissances, après examen des observations publiées, il faut reconnaître que l'érythrodermie desquamative guérit le plus souvent quand elle est convenablement soignée, que le nourrisson a été mis à un allaitement mixte bien réglé, et qu'il a échappé à une thérapeutique intempestive ou à quelque complication intercurrente.

OBSERVATIONS

Les observations qui suivent ont été recueillies à la Consultation de Nourrissons, à la Maternité de l'Hôtel-Dieu, dirigée par le D^r Hallez et qui nous a permis de les reproduire ici.

OBSERVATION 1

G... Alain est le premier enfant de parents bien portants. Il est né à terme, le 12 octobre 1934, pesant 2 kgr. 250.

Après sa sortie de la maternité, sa mère le ramène à la consultation de nourrissons de l'Hôtel-Dieu, où il est suivi régulièrement.

C'est un bébé nourri au sein maternel et qui augmente normalement de poids : huit jours après sa sortie de l'Hôpital, il a augmenté de 290 grammes.

Le 6 novembre 1934 : Il pèse 2 kgr. 940 et a pris une moyenne de 28 gr. 5 par jour depuis la dernière fois qu'on l'a amené. Il prend bien le sein, ne présente aucun trouble digestif.

Mais on note un certain degré d'érythème fessier, peu étendu, d'apparence tout à fait banale.

On prescrit le traitement habituel : suppression des bains, nettoyage à l'huile. Poudrages abondants.

Le 13 novembre : Malgré le traitement, l'érythème s'est accentué : il existe maintenant une rougeur diffuse de tout le siège, s'étendant à la face interne des cuisses et à la partie inférieure de l'abdomen. Sur toute cette région, la surface cutanée est uniformément rouge. En outre, au niveau des plis articulaires, la coloration est encore plus vive et il existe un léger suintement.

D'autre part, on remarque l'apparition d'une séborrhée du cuir chevelu et des sourcils.

Malgré ces signes cutanés importants, l'état général de l'enfant est excellent. Il pèse 3 kgr. 050, prend bien le sein. Tout au plus peut-on noter un aspect un peu moins bien lié des selles, dont le nombre reste normal.

Cependant, en raison de l'importance que prennent les phénomènes cutanés, on conseille à la mère de laisser l'enfant un peu moins longtemps au sein et de compléter chaque tétée avec du babeurre.

Une visite faite par l'assistante sociale semble indiquer que les prescriptions sont exécutées convenablement.

Le 20 novembre : L'érythème s'est encore accentué. Il occupe maintenant toute la région du siège, les deux cuisses, les jambes au niveau de leur face interne ; aux membres inférieurs, seuls les pieds et la face externe des jambes sont indemnes.

En haut l'érythème occupe le tronc en entier et gagne vers la racine des bras.

Il a pris maintenant un aspect bien particulier : sur un fond rose vif se détachent de petites squames blanc-

jaunâtre très abondantes, tombant avec la plus grande facilité. La mère en retrouve dans les langes lorsqu'elle change l'enfant. Cette desquamation ne présente pas partout la même intensité. Elle est surtout abondante à la face antérieure du thorax qui est entièrement recouverte de petites squames à demi-détachées et prend, de ce fait, un aspect rugueux plutôt jaunâtre que rosé. Au niveau du dos, on note quelque petits intervalles de peau saine.

La région sous-ombilicale est rouge foncé sans desquamation notable.

Le siège, les organes génitaux, les faces internes des cuisses sont rouges, de teinte plus vive au fond des plis cutanés où le suintement persiste. Il existe quelques squames, mais moins abondantes qu'au thorax et plus larges.

Parallèlement, la séborrhée s'est accentuée. Le cuir chevelu semble recouvert d'une calotte grasse gris jaunâtre. L'enduit séborrhéique du visage gagne le front, où il est très épais, et la partie supérieure des pommettes.

Par ailleurs, on ne note aucune lésion des muqueuses. Les ongles sont normaux.

L'état général est assez bon, mais l'enfant n'a grossi que de 50 grammes en une semaine. Les troubles digestifs sont inexistant.

On conseille le sevrage de l'enfant et on le met au lait condensé.

Le 27 novembre : On note une amélioration nette. L'érythrodermie est en régression. La rougeur est moins vive, le suintement des plis cutanées s'est atténué. La

desquamation, quoique moins abondante, est encore importante. La séborrhée diminue.

L'état général est excellent. L'enfant a augmenté de 160 grammes.

On prescrit des biberons de babeurre et de lait condensé alternés.

Le 4 décembre : L'amélioration se poursuit.

Le bébé pèse 3 kgr. 480.

On maintient le même régime.

Le 11 décembre : Poids, 3 kgr. 570.

L'enfant va nettement mieux : le siège est devenu normal, les plis articulaires ne suintent plus. La desquamation est de moins en moins abondante, limitée à la face antérieure du thorax.

Le cuir chevelu est maintenant normal, sans séborrhée. On note un certain degré d'œdème à la face dorsale des pieds.

On augmente la ration de l'enfant et on le met complètement au lait Nestlé.

Le 29 décembre : Poids, 3 kgr. 960.

L'enfant va bien. Au lait condensé depuis huit jours, il l'a parfaitement supporté.

La desquamation a cessé, l'œdème a disparu. On note l'apparition de livedo sur tout le corps, y compris le visage et le cuir chevelu.

Par la suite, l'enfant a été suivi. Il a continué à augmenter régulièrement de poids et n'a présenté aucun nouveau trouble cutané.

OBSERVATION 2

F... Ginette est suivie par la consultation de nourrissons de l'Hôtel-Dieu.

Elle est née le 11 août 1934 de parents bien portants et pesait 2 kgr. 620 à la naissance.

Elle est nourrie au lait Nestlé et présente une courbe de poids satisfaisante : à 1 mois, elle pèse 3 kgr. 420.

Le 18 septembre 1934 : Huit jours plus tard, elle n'a augmenté que de 40 grammes. Elle prend moins bien ses biberons, vomit parfois et présente des selles mal liées, mais de fréquence normale.

On note un certain degré d'érythème fessier.

On régleme les têtées et on insiste sur les soins de propreté.

Le 25 septembre : L'enfant a perdu 20 grammes en une semaine ; elle pèse 3 kgr. 440. Les troubles digestifs persistent, quoique peu alarmants : les selles sont un peu plus fréquentes que d'habitude, mal liées, mais ne présentent pas de coloration verte. L'enfant vomit un peu.

Accompagnant ces troubles digestifs, on note une érythrodermie desquamative typique : toute la partie inférieure du tronc et la face interne des cuisses sont rouges et présentent une desquamation abondante. Les sillons génito-cruraux sont suintants. Au thorax on voit quelques macules rosées couvertes de squames.

Il existe de la séborrhée du cuir chevelu, avec léger suintement rétro-auriculaire. La partie interne des sourcils est masquée par l'enduit séborrhéique.

On recommande les soins d'hygiène les plus stricts et on met l'enfant au bibeurre.

Le 2 octobre : L'enfant, qui a encore maigri de 80 gr., pèse 3 kgr. 360.

Les signes digestifs se sont peu modifiés.

L'érythrodermie est très accusée, elle a envahi le thorax.

On observe un léger suintement des plis du cou. La desquamation est intense.

Le 6 octobre : L'enfant a repris du poids, il pèse 3 kgr. 690.

Il ne présente presque plus de troubles digestifs : les vomissements ont disparu, les selles sont jaune clair, bien liées.

L'érythrodermie s'atténue, il n'y a plus de suintement, la séborrhée diminue.

Le 9 octobre : L'amélioration se confirme. L'enfant pèse 3 kgr. 730, digère très bien, présente beaucoup moins de signes cutanés.

La séborrhée a disparu.

Seule, la desquamation persiste encore, atténuée.

On autorise un biberon de lait condensé sur deux, le suivant étant préparé avec du bibeurre.

Le 16 octobre : Poids, 4 kilos.

Etat général parfait.

L'érythrodermie est presque guérie. Seules, quelques squames se soulèvent encore.

On remet l'enfant entièrement au lait condensé.

Le 30 octobre : L'érythrodermie a complètement disparu.

L'enfant, suivi par la suite, ne présente qu'une légère tendance à la séborrhée du cuir chevelu.

OBSERVATION 3.

V... Gisèle est également suivie par la consultation de nourrissons de la Maternité de l'Hôtel-Dieu.

Elle est née le 21 septembre 1934. C'est la première enfant de parents apparemment bien portants.

Elle pesait 2 kgr. 180 à la naissance, avec un placenta de 360 grammes. On lui a fait, en salle, du sulfarsénol à dose eutrophique (0 gr. 003 tous les 2 jours) en raison de sa courbe de poids stationnaire.

Elevée au sein maternel, elle augmente régulièrement de poids après sa sortie de la Maternité ; elle pèse 2 kgr. 800 le 27 octobre et ne présente aucun trouble d'aucune sorte.

Le 29 octobre 1934 : Elle prend mal le sein, vomit après les tétées et ses selles ont mauvais aspect : elles sont grumeleuses, contenant des glaires.

Le siège présente une rougeur discrète localisé à la région périanale.

On note, au niveau du cuir chevelu, quelques plaques de séborrhée.

L'enfant est mis au bibeurre.

Le 3 novembre : Elle a diminué de 40 grammes et pèse 2 kgr. 760.

Elle est en mauvais état, commence à se déshydrater.

Elle refuse les biberons de bibeurre ; on la remet au sein et on fait compléter les tétées par du lait concentré

à peine étendu d'eau bouillie, selon la méthode de Le Lorier.

L'érythème péri-anal s'étend et gagne les organes génitaux et les fesses. On interdit les bains et on recommande à la mère de poudrer largement et fréquemment l'enfant.

Le 6 novembre : poids 2 kgr. 650. L'enfant a diminué de 110 gr.

Cependant les troubles digestifs semblent s'atténuer. L'enfant prend bien son complément de Nestlé.

L'Assistance sociale qui a visité le domicile des parents la veille a constaté que l'enfant vit dans une chambre d'hôtel mal aérée. Les soins d'hygiène ne sont pas parfaits et elle a dû, en particulier, proscrire l'usage de la sucette.

L'érythème fessier ne rétrocede pas mais conserve un aspect banal.

En raison de la perte de poids de l'enfant on demande de compléter les tétées avec 1 cuillerée de lait dans 30 gr. d'eau bouillie.

Le 10 novembre : l'enfant a 7 semaines. Elle pèse 2 kgr. 650.

L'enfant ne présente plus que des troubles digestifs légers mais les selles restent grumeleuses.

A cette date, on constate chez le bébé, une érythrodermie desquamative typique.

L'érythème du siège a gagné la région sous-ombilicale, les lombes et les membres inférieurs jusqu'aux pieds. Sur ce fond rouge vif se détachent de nombreuses squames que la mère retrouve dans les langes.

L'enfant semblant bien supporter la ration précédemment prescrite, on augmente la quantité du complément : 2 cuillerées de lait condensé dans 60 grammes d'eau.

Le 13 novembre : l'enfant a diminué de 20 grammes.

L'érythrodermie gagne le thorax qui est couvert de squames sur sa face antérieure. Au contraire, la région dorsale supérieure est indemne.

La déshydratation persistant, on fait à l'enfant une première piqûre de plasma de Quinton.

On recommande à la mère de mettre toujours l'enfant au sein à l'heure des tétées avec du babeurre, les 3 autres avec des biberons de lait concentré.

Le 15 novembre : poids 2 kgr. 580. L'enfant a encore diminué de 50 grammes.

Une tétée est pesée à l'hôpital, l'enfant n'a pris que 30 grammes de lait maternel.

Ses selles sont semi-liquides et nombreuses. En présence de cette diarrhée on le met à l'eau de chaux.

La deuxième piqûre de Quinton est faite.

Le 17 novembre : poids 2 kgr. 620. L'enfant a repris 40 grammes.

L'enfant va beaucoup mieux. Les selles sont redevenues à peu près normales.

L'érythrodermie s'atténue, la rougeur a beaucoup diminué, la desquamation est encore importante.

On fait la troisième piqûre de Quinton.

Le 20 novembre : le poids est resté stationnaire.

Les troubles digestifs ont disparu.

La desquamation persiste, mais moins intense.

On fait la quatrième piqûre de Quinton.

Ensuite, l'enfant n'a pas été revu à la consultation.

On apprend qu'il a été hospitalisé aux Enfants-Malades le 3 décembre pour bronchite.

Puis à Pasteur le 5 décembre. De nouveau, il présente au mauvais état général. La diarrhée a repris, l'érythème fessier s'est accentué.

Sorti de Pasteur le 3 janvier 1935, il n'a pas été ramené à l'Hôtel-Dieu.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'érythrodermie desquamative du nourrisson ne présente pas de grandes difficultés à la période de desquamation lorsqu'on a pu suivre ou reconstituer la maladie.

Par contre, il peut être très délicat à la période de début.

Au début, on conçoit qu'il soit extrêmement difficile de prévoir qu'un *érythème fessier simple*, ou un *érythème intertrigo*, ou une *simple séborrhée du cuir chevelu* va s'étendre et donner lieu à une érythrodermie desquamative.

Lorsque l'érythème commence à s'étendre, l'intensité de sa coloration, ses limitations précises pourraient parfois faire penser à un *érysipèle*. Mais ce diagnostic ne tient pas en l'absence de tous signes généraux, de toute température.

Plus difficile pourrait être le diagnostic de l'érythrodermie desquamative avec *certaines eczémas*.

Non pas l'eczéma suintant des enfants trop nourris d'aspect floride. Celui-ci subit l'influence des écarts d'alimentation. Il s'accompagne d'un prurit intense qui s'exagère lorsqu'on l'expose à l'air, entraînant des

lésions de grattages avec infection secondaire fréquente, réalisant l'eczéma impétiginé.

Mais à côté de ces formes typiques, il existe tout un groupe de dermatoses décrites sous le nom d'eczéma séborrhéique généralisé, de pityriasis rubra-séborrhéique de Unna, d'eczémas secs psoriasiformes, classés par Darier parmi les eczématides généralisées, qui semblent difficiles à séparer de l'érythrodermie desquamative de Leiner-Moussous au début.

A la période d'érythrodermie généralisée avec desquamation, le diagnostic est assez facile.

On peut, dans certains cas, se demander s'il ne s'agit pas de *desquamation physiologique*. Celle-ci, en effet, pourrait se prolonger bien au delà des limites habituelles et Parrot a signalé un cas où elle se serait poursuivie jusqu'au soixantième jour. Mais il s'agit là de faits d'une rareté exceptionnelle.

En tout cas, la desquamation physiologique se produit sans troubles digestifs, sans séborrhée, et ne s'accompagne d'aucune apparence inflammatoire du derme. Enfin, à part les cas exceptionnels signalés dans la littérature, elle persiste rarement au delà du quinzième jour avec quelque intensité.

On ne saurait longtemps confondre l'érythrodermie desquamative avec l'*ichtyose vraie*, avec l'*érythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie de Brocq*. Existant dès la naissance, elle donne lieu non à des squames, mais à de véritables écailles larges, épaisses et polygonales, brunâtres, très abon-

dantes, pouvant être détachées d'une seule pièce par arrachement ou macération. Les plis articulaires sont le siège de végétations papillaires cornées, noirâtres. Aux régions palmaires et plantaires, on observe une kératose marquée, décrite par Darier sous le nom de kératodermie héréditaire. On note une croissance anormale des phanères. Tous ces signes montrent qu'il n'y a rien de commun entre l'hyperkératose congénitale de Brocq et l'érythrodermie desquamative acquise.

Nous avons vu que quelques cas d'érythrodermie desquamative peuvent s'accompagner de fissures péri-buccales de raghades et faire poser le diagnostic de *syphilis héréditaire*. Mais l'aspect plus érythémateux que papuleux au cours de l'érythrodermie, l'absence de tous stigmates viscéraux, de coryza, d'onyxis, d'ostéo-chondrite, de manifestations muqueuses, fait rejeter le diagnostic de syphilis. Cependant, s'il persiste le moindre doute, on devra avoir recours à la réaction de Bordet-Wassermann chez l'enfant et chez les parents.

Mais le gros diagnostic différentiel de l'érythrodermie desquamative est *la maladie de Ritter* : dermatite exfoliatrice des enfants à la mamelle.

Nous la séparerons ici complètement de l'érythrodermie desquamative, bien que les avis aient été très partagés à ce sujet, nous réservant d'étudier plus tard sur quels arguments les unicistes appuient leur thèse.

Le diagnostic des deux affections est très délicat à la période de desquamation, qui est commune aux

deux dermatoses où elle peut dominer le tableau clinique, d'autant plus délicat que les deux surviennent chez les mêmes sujets : nourrissons de 2 à 5 semaines, tout spécialement ceux qui sont nourris au sein.

L'érythrodermie exfoliatrice, individualisée par Ritter von Rittersheim, débute par un érythème péri-buccal, qui se développe excentriquement, gagne tout le corps, respectant souvent les extrémités. L'orifice buccal est le siège de raghades. Sur le fond érythémateux se développent des vésicules, parfois de véritables bulles remplies de sérosité louche ; même si ces bulles ne se forment pas, on obtient le décollement de l'épiderme par simple friction avec une extrême facilité ; sur les endroits paraissant sains ce signe de l'épidermolyse décrit par Nikolesky peut être mis en évidence. Secondairement, les bulles s'affaissent, sèchent, desquament en larges lambeaux pouvant laisser des croûtes jaunâtres.

A l'examen, on trouve une formule sanguine sans éosinophilie, avec tendance à la mononucléose.

La maladie de Ritter présente une évolution rapide, souvent fébrile, aboutissant à la mort dans près de la moitié des cas en huit à quinze jours, souvent par complication broncho-pulmonaire ou infectieuse.

A l'examen histologique, on trouve une exsudation sous-épidermique, d'où apparition de vésicules ou de bulles, et on note l'absence de toute altération appréciable des couches vasculaires du derme.

Le liquide des bulles et parfois le sang peuvent

contenir du staphylocoque, et on y a même signalé la présence d'un diplocoque non identifié.

Enfin, la maladie de Ritter est très rare dans nos pays, on la rencontre surtout en Europe centrale ; où elle est souvent épidémique, survenant de préférence dans les agglomérations de nouveau-nés au cours des toutes premières semaines.

Ce tableau de la maladie de Ritter, malgré l'érythrodermie et la desquamation, présente donc des différences essentielles avec l'érythrodermie desquamative de Leiner-Moussous. Celle-ci, nous l'avons vu, n'est jamais contagieuse. Il faut cependant retenir les cas observés par MM. Lereboullet et Bohn, en 1932-1933, qui ont pu relever dans le même étage d'une pouponnière 18 observations de maladies de Leiner-Moussous, en deux mois environ, faisant songer à une véritable épidémie (Lereboullet et Bohn, Société de Pédiatrie, 21 mai 1935).

L'érythrodermie desquamative apparaît plutôt comme complication d'un érythème banal, développé sur un terrain séborrhéique, alors que la maladie de Ritter apparaît généralement primitive. Cet érythème initial s'observe en particulier sur le siège. Il ne présente de vésicules qu'exceptionnellement et on n'y retrouve jamais le signe de l'épidermolyse. La desquamation se fait par voie sèche. Enfin l'évolution se fait, dans la grande majorité des cas, vers la guérison.

Histologiquement, l'exsudation sous-épidermique

n'existe pas ; les couches vasculaires du derme sont le siège d'une congestion et d'une vaso-dilatation intenses.

Dans des cas aussi typiques, le diagnostic est assez facile, mais, à la période d'état, quand l'érythrodermie et la desquamation communes aux deux dermatoses dominant le tableau clinique, un examen unique ne permet pas d'affirmer le diagnostic, qui ne peut être tranché que par l'évolution.

Erythrodermie desquamative et érythrodermie exfoliatrice de Ritter.

La parenté de ces deux affections si différentes dans leur évolution, si comparables, au contraire, dans leur expression clinique à la période d'état, a été beaucoup discutée ; les opinions à ce sujet sont encore très divergentes et deux écoles se trouvent en présence :

les unicistes,
et les dualistes.

Les unicistes font des deux manifestations une seule et même maladie relevant de la même cause.

A ce sujet, M. Comby a écrit en 1918 dans un travail paru dans les *Archives médicales des enfants* :

« C. Leiner a voulu distinguer l'érythrodermie desquamative, dont il donne la description détaillée, de la dermatite exfoliatrice de Ritter. Les arguments

ne sont pas convaincants, car les deux symptômes fondamentaux, érythrodermie et desquamation, se retrouvent dans les deux maladies. »

et, un peu plus loin :

« L'érythrodermie exfoliatrice généralisée des nouveau-nés, décrite avec quelques variantes par Ritter, par Leiner, par Moussous est une dermopathie infantile aiguë, caractérisée par une rougeur diffuse des téguments, suivie d'une desquamation très abondante. »

Il ne voit, dans les deux, qu'une dermatose infantile, toujours la même, mais pouvant atteindre différents degrés de gravité et que, pour sa part, il a toujours vue guérir.

Cependant, en 1909, il avait admis la dualité des deux affections et son élève, de Vaugiraud, a distingué nettement l'une de l'autre, ainsi que l'avaient fait les premiers observateurs.

Ce n'est qu'en 1918 que M. Comby est revenu sur sa première opinion.

En 1922, M. Wolz, de Nancy, s'est également rangé parmi les unicistes, malgré l'opinion différente de son maître Haushalter, et a écrit : « La dermatite exfoliatrice des enfants à la mamelle, de Ritter, l'érythrodermie desquamative des nourrissons, de Carl Leiner et de Moussous, l'érythrodermie desquamative séborrhéique, etc., sont les synonymes d'une seule et même affection. »

Les dualistes sont les plus nombreux et leur opinion tend de plus en plus à prévaloir.

Ceux-ci séparent nettement les deux affections, en se basant sur les différences que nous avons vues au diagnostic, ces différences portant sur la clinique et sur la fréquence.

M. Hallez écrivait en 1924 (*Pratique Médicale française*) : « La maladie de Ritter et l'érythrodermie desquamative du nourrisson doivent être considérées « comme deux affections distinctes, malgré leurs « caractères cliniques communs. Il semble qu'une « confusion fâcheuse règne encore au camp des « pédiatres, qui se divisent en unicistes et dualistes : « quant à nous, nous ne doutons pas qu'il faille « décrire séparément la maladie de Ritter, ou dermatite exfoliatrice des nouveau-nés, et la maladie de « Leiner-Moussous, ou érythrodermie desquamative, « qui s'observe également pendant les premières « semaines de la vie. »

Les caractères de la maladie de Ritter la rapprochent du pempligus épidémique ou impétigo bulleux des nouveau-nés et du pempligus foliacé exceptionnel chez le nourrisson.

Ils permettent de la classer, tout au moins provisoirement, dans les dermatites bulleuses à évolution maligne, alors que l'érythrodermie desquamative, nous le verrons, est classée parmi les eczématides.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Dans quelles conditions voit-on survenir l'érythrodermie desquamative ?

En étudiant les observations publiées jusqu'à ce jour, on est frappé de la grosse majorité d'enfants élevés au sein parmi ceux qui ont été atteints d'érythrodermie desquamative ?

Cette majorité, déjà notée dans la thèse de M. de Vaugiraud (seul Moro avait vu 7 enfants nourris artificiellement sur 11 cas), n'a pas été démentie par les observations postérieures. Nous-même avons deux enfants nourris au lait maternel sur nos 3 observations.

Donc, si les cas observés sont presque toujours ceux d'enfants nourris au sein, la règle n'est pas absolue.

Dans quelques observations, les conditions de l'allaitement avaient été défectueuses, soit que l'enfant ait été suralimenté par des tétées trop fréquentes ou trop copieuses, soit que la nourrice ait eu un régime défectueux. Mais, dans bien des cas, l'allaitement était bien réglé ; parfois l'enfant ne présentait pas de troubles digestifs. On pouvait alors penser à

une altération du lait de nourrice : excès de beurre ou de caséine, etc... Cela, qui a pu être constaté dans quelques cas, manque le plus souvent. A plusieurs reprises, l'examen du lait de nourrice n'a montré rien d'anormal : les globules gras avaient les dimensions ordinaires, il n'y avait pas d'éléments cellulaires, la réaction à la peroxydase était normale, la composition chimique du lait normale, notamment en beurre (30 à 35 gr. par litre).

D'ailleurs, quand il est arrivé de mettre au même sein un autre nourrisson de même âge bien portant, on n'a noté chez ce dernier aucune manifestation cutanée ou digestive.

Aussi ne retiendrons-nous du rôle de l'allaitement que la fréquence relative de l'érythème diffus ou vernissé, ou intertrigo chez l'enfant au sein, ces érythèmes étant fréquemment observés au stade pré-desquamatif.

Pathogénie.

La pathogénie de l'érythrodermie desquamative reste obscure.

Le rôle de l'infection a peu retenu l'attention, les recherches d'un agent infectieux étant presque toujours restées négatives.

A l'examen bactériologique des squames et des sécrétions cutanées, on ne trouve que la flore microbienne banale de la peau, en particulier des staphylocoques blancs ou dorés.

Les hémocultures ont été négatives.

Cependant, ces dernières années, certains auteurs, en particulier M. et Mme Montlaur, ont insisté sur le rôle de l'entérocoque dans la genèse de certaines réactions cutanées du nourrisson (Congrès international de dermatologie et de syphiligraphie, Copenhague, août 1930) et plus récemment Blechmann et Mme Ménard (*le Nourrisson*, mars 1935) ont publié l'observation d'un nourrisson de 5 semaines atteint d'une érythrodermie desquamative ; l'entérocoque à l'état presque pur pullulait dans les squames et dans les selles. De plus, le traitement par l'ingestion d'auto-vaccin parut accélérer très nettement la guérison.

Il convient de remarquer cependant que cette maladie évolue toujours sans température et sans phénomènes généraux d'ordre infectieux.

Si l'infection joue un rôle, celui-ci peut être admis dans la genèse de l'érythème initial, mais il est loin d'être démontré en ce qui concerne la généralisation et la desquamation consécutive. Peut-être la maladie de Leiner n'est-elle que « l'expression d'une dermite infantile infectieuse avec réaction seconde », toxinique ou anaphylactique.

La coexistence fréquente de troubles digestifs a permis de penser en effet à une cause toxique.

La théorie de l'intoxication exogène, qui serait déterminée le plus souvent par le lait maternel, ne satisfait pas. Nous avons vu, en effet, que les nourrices de certains enfants atteints d'érythrodermie desquama-

tive peuvent allaiter d'autres enfants sans qu'ils présentent de manifestations morbides.

Doit-on voir dans cette dermatose un accident d'ordre anaphylactique ? une sensibilisation spéciale au lait de femme à la suite de légers troubles digestifs ? On ne peut donner de réponse ferme, mais la précocité des accidents observés dans certains cas, la négativité de la cuti-réaction au lait de femme dans l'immense majorité des cas, l'inconstance des réactions locales et générales à la suite d'injections sous-cutanées de lait maternel, ne plaident pas en faveur d'une origine anaphylactique de l'érythrodermie desquamative.

Leiner admet le plus souvent le rôle de l'auto-intoxication provenant des troubles digestifs et des altérations secondaires de la muqueuse intestinale.

On peut objecter que ces troubles digestifs sont bien légers et bien inconstants pour donner lieu à des symptômes aussi accusés que ceux observés au cours de l'érythrodermie desquamative.

La fréquence de petits troubles digestifs associés ou ayant précédé la dermatose (diarrhée muco-grumeleuse commune, vomissements) donne à penser que, dans certains cas, l'auto-intoxication peut être due à un fonctionnement défectueux du tractus digestif, « dysergie » selon Marfan, pouvant être congénitale ou acquise.

On peut admettre aussi qu'une digestion imparfaite puisse transformer le lait en déchets toxiques,

dont l'absorption déterminerait les troubles observés au niveau des téguments.

Enfin, en l'absence de tout élément, on peut en être réduit, pour expliquer cette dermatite auto-toxique, à chercher dans les antécédents héréditaires quelque tare dont les manifestations précoces dénonceraient un vice du sang hérité plutôt qu'acquis.

La tuberculose et la syphilis ont manqué presque toujours.

Il semble plus satisfaisant, dans l'état actuel de nos connaissances, de rechercher l'origine de l'érythrodermie desquamative dans un état diathésique avec faiblesse congénitale de la peau. Sa parenté avec les eczémas paraît évidente et nous savons que, pour Besnier et Brocq, ceux-ci représentent plus un mode de réaction de la peau qu'une véritable maladie.

Ainsi que l'a montré Comby, ce qui semble caractériser l'érythrodermie desquamative, c'est le terrain séborrhéique, attesté par la séborrhée du cuir chevelu, l'érythème intertrigo, l'eczéma suintant, sur lequel elle évolue.

Les dermatologistes s'accordent pour la plupart avec Darier pour considérer l'affection décrite par Leiner et Moussous comme une « eczématide », c'est-à-dire une dermatose érythémato-squameuse liée à une dystrophie cutané : la kérose.

Ceci ne fait que souligner la parenté de l'érythrodermie desquamative et de l'eczéma séborrhéique, mais, ce que nous ignorons c'est le pourquoi de l'un et de l'autre.

Il serait intéressant d'étudier le métabolisme basal, si l'évaluation de celui-ci n'était d'interprétation aussi difficile à cet âge, car une série de travaux tendent à assigner un rôle important au corps thyroïde, à côté des glandes génitales, dans l'étiologie des états séborrhéiques.

TRAITEMENT

Le traitement de l'érythrodermie desquamative du nourrisson doit porter :

sur la dermatose elle-même ;
et sur l'état général.

On doit s'efforcer d'améliorer la nutrition et de prévenir les troubles digestifs par un **traitement diététique** approprié.

Il consiste avant tout en un allaitement bien conduit. Si l'enfant est au sein, on essaiera d'en tirer le meilleur parti possible en prescrivant des tétées régulièrement espacées, appropriées à l'âge et au poids de l'enfant, en veillant au régime de la nourrice, qui devra s'abstenir de mets acides ou épicés, de poissons, coquillages, thé, café, alcool, alimentation carnée abusive.

De Vaugiraud, dans sa thèse recommandait de ne proscrire le lait maternel que si l'analyse le montrait absolument défectueux. Des travaux plus récents ont montré que, bien que le lait de la nourrice paraisse normal dans la plupart des cas, les repas mixtes (sein complété par lait condensé étendu) ont activé la guérison de la diarrhée et des signes cutanés. On pourra

donc obtenir de bons résultats d'un allaitement mixte, mais celui-ci doit être institué progressivement et il nous semble préférable de ne pas sevrer brusquement l'enfant, comme l'ont proposé certains auteurs.

Dans les cas, rares, où le nourrisson présenterait l'ensemble des symptômes décrits par Weill, de Lyon, sous le nom d'intolérance digestive au lait de femme, on pourrait recourir aux injections sous-cutanées de ce même lait qui, dans un cas, semblent avoir donné de bons résultats à M. Hallez.

Si l'enfant est au biberon, on s'efforcera de traiter les troubles digestifs comme s'ils étaient seuls en cause. Si l'enfant, par exemple, présente de la diarrhée banale, comme c'est fréquemment le cas, on le mettra à la diète hydrique pendant quarante-huit heures et on reprendra progressivement le régime normal en commençant par du babeurre, de digestion plus facile.

Au cours de l'allaitement artificiel, on a pu voir de bons résultats par le seul changement de lait.

Traitement externe. — Il doit être beaucoup plus hygiénique que médicamenteux. Il faut, avant tout, maintenir l'enfant dans un état de propreté parfaite, le changer aussi souvent qu'il se sera souillé, pour éviter toute macération.

On s'abstiendra de lui donner des bains qui, habituellement, sont irritants. Cependant le Dr Balzer avait préconisé la balnéation au permanganate de

potasse au titre de 0 gr. 20 ou 0 gr. 25 par litre d'eau, qui lui aurait donné de bons résultats.

Les lavages à l'eau de son, à la décoction de fleurs de camomille, à l'eau résorcinée, ou à une solution iodo-iodurée faible, telle que :

Iode métallique.....	1 gr.
IK.....	2 gr.
Eau distillée.....	1.000 gr.

peuvent être prescrits dans les cas d'infection secondaire. Il faut ensuite assécher la peau aussi complètement que possible, sans frotter, et faire de larges applications de poudres inertes, telles que du talc stérilisé.

La méthode idéale, recommandée par M. Comby et M. Hallé, serait de coucher l'enfant dans un sac de son, ce qui permettrait un assèchement parfait et un renouvellement facile des parties souillées. Malheureusement, cette méthode est difficilement réalisable en pratique.

Quant à l'emploi des pommades, il semble qu'il ait une action défavorable. Tout au plus pourra-t-on faire des applications de vaseline neutre stérilisée pour détacher les squames et protéger le siège par des pommades isolantes, telles que :

Oxyde de zinc.....	40 gr.
Huile de ricin.....	50 gr.
Essence d'eucalyptus.....	XV gouttes

qui nous a donné de très bons résultats.

La séborrhée sera traitée en appliquant sur le cuir

chevelu, deux ou trois fois par semaine, une couche de :

Glycérolé d'amidon.....	100 gr.
Borate de soude.....	10 gr.

Recouvrir d'un pansement ou d'un bonnet. Le lendemain, laver avec un savon au miel ou au goudron.

Quant au traitement médicamenteux, il sera souvent peu important ; on se bornera à l'usage d'adrénaline à petites doses (X gouttes par jour), ou à une opothérapie thyroïdienne prudente (5 à 10 milligrammes par 24 heures) sous surveillance du médecin. Ces traitements ont paru activer la guérison lorsque la séborrhée était particulièrement intense.

Enfin, plus récemment, on a pu, dans certains cas, observer de bons résultats par vaccination anti-entérococcique :

soit ingestion de stock-vaccin, associée aux injections d'insuline et à la désensibilisation à l'aide du sérum maternel en injections ;

soit auto-vaccin absorbé par la bouche, qui, à des doses infinitésimales a, dans un cas publié par M. Blechmann et Mme Ménard (*le Nourrisson*, mars 1935), amené la guérison rapide d'une érythrodermie desquamative.

CONCLUSIONS

1° L'érythrodermie desquamative, individualisée par Leiner en 1908, est une dermopathie aiguë, survenant chez le nourrisson entre la première et la sixième semaine de sa vie et caractérisée par une rougeur diffuse des téguments, suivie d'une desquamation abondante et s'accompagnant de séborrhée du cuir chevelu ;

2° Elle se constitue en deux périodes :

Période de début, caractérisée par un érythème fessier banal, souvent consécutif à des troubles digestifs, et se produisant chez un enfant atteint de séborrhée du cuir chevelu.

A la période d'état, beaucoup plus typique, l'érythème s'est généralisé. La desquamation a fait son apparition pour devenir de plus en plus abondante. Puis l'érythème commence à pâlir, la desquamation atteint son maximum et s'atténue progressivement.

Les signes généraux sont fonction des troubles digestifs concomitants ;

3° L'évolution est le plus souvent bénigne, si les signes digestifs sont peu importants et en l'absence de traitement intempestif.

L'érythème, puis la desquamation et enfin la séborrhée s'atténuent et disparaissent en quelques semaines, la dernière persistant parfois plusieurs mois ;

Quelques séquelles peuvent faire suite à l'érythrodermie desquamative :

un certain degré de séborrhée de la face et du cuir chevelu ;

une tendance marqué à l'érythème intertrigo.

Cependant, l'évolution n'est pas toujours aussi favorable. On peut voir des cas de mort :

soit par troubles digestifs graves ;

ou par infection surajoutée, surtout broncho-pulmonaire ;

ou par complication d'ordre rénal.

4° Le diagnostic de l'érythrodermie desquamative est très difficile à la période de début, où il est presque impossible de prévoir qu'un érythème fessier d'apparence banale va se généraliser.

L'érythrodermie desquamative est presque impossible à séparer de certains eczémas, où la séborrhée l'emporte de beaucoup sur la desquamation et le groupe de dermatoses décrites sous le nom d'eczéma séborrhéique généralisé ne peut en être distingué facilement.

A la période d'état, le diagnostic est beaucoup plus aisé ; mais il peut être difficile, dans certains cas, d'éliminer l'érythrodermie exfoliatrice de Ritter ;

5° La parenté de l'érythrodermie desquamative de Leiner et de l'érythrodermie exfoliatrice de Ritter a été très discutée.

Quelques auteurs les rangent dans le même groupe de dermatites.

Nous séparerons entièrement les deux affections, malgré leur symptomatologie comparable à la période d'état, en raison de leur fréquence, de leur mode de début et de leur pronostic très différents ; elles sont également distinctes par leur contagiosité, absente dans la maladie de Leiner, par leurs caractères histologiques et bactériologiques.

Actuellement, un grand nombre d'auteurs rapproche la maladie de Ritter du pemphigus épidémique ou impétigo bulleux du nouveau-né et la classe, tout au moins provisoirement, dans le groupe des dermatites bulleuses à évolution maligne ;

6° La pathogénie de l'érythrodermie desquamative a été très discutée. Assez exceptionnellement, il semble que l'infection puisse être admise à l'origine de ce syndrome. On la classe encore actuellement parmi les eczématides, dermatoses de cause probablement toxique, de pathogénie encore obscure, comme celle des eczémas vrais ;

7° Le traitement consistera avant tout en une bonne hygiène. Au point de vue diététique, on veillera à ce que la réglementation des tétées soit bien observée.

Si l'enfant est au sein, un allaitement mixte a paru donner de bons résultats.

S'il est au biberon, on l'alimentera en tenant compte des troubles digestifs. Parfois, un simple changement de lait peut améliorer la dermatose,

Quant au traitement local, il consistera surtout en une propreté rigoureuse : changer l'enfant chaque fois qu'il est souillé ; ne pas lui donner de bains, le poudrer largement avec des poudres inertes.

Les traitements opothérapiques (thyroïde, adrénaline) qui ont paru, dans certains cas, activer la guérison, nécessitent une surveillance médicale.

Récemment, on a cru observer des guérisons plus rapides en utilisant *per os* un vaccin entérococcique.

Vu : le Président de la thèse,
LEREBoullet.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Babonneix, Cayla et Fayet.* — Soc. de Pédiatrie de Paris, 15 déc. 1931.
- Batzer,* — Bulletin Médical, 20 juin 1917.
- Beck.* — Erythrodermia desquamativa der Saunglinge (Arch. f. Dermat. u. Syph. Wien, Leipzig, 1911, 9-10).
- Beno.* — Casos graves de eritrodermia descamativa. Sendroma de Leiner-Moussous (Arch. Latino Am. de pédiat. Buenos-Aires, 1923, 122-128).
- Blechnmann et Hallez.* — Cas d'érythrodermie desquamative (Bull. Soc. de pédiat. de Paris, 1921, XIX).
- Blechnmann (M. G.) et Ménard (Mme^e P. J.).* — Guérison rapide d'une érythrodermie desquamative ou maladie de Leiner-Moussous par l'auto-vaccin entérococcique (per os) à doses infinitésimales (Société Médico-Chirurg. des Hôp. libres, séance 3 juillet 1934; Archives hospitalières, sept. 1934; le Nourrisson, mars 1935).
- Blechnmann et Potelune (P.).* — A propos du traitement d'une érythrodermie type Leiner-Moussous rapidement guérie. Rôle de l'entérocoque (Soc. de Pédiatrie, 20 octobre 1931).
- Bordot et Rogelio d'Ovido.* — Erythrodermie desquamativo séborrhéique (La semana medica, n° 12, 1917).
- Brun et Perrier.* — Deux cas d'érythrodermie desquamative (Rev. Méd. de la Suisse romande. Genève, 1922).
- Cassoute.* — Soc. de Pédiatrie, 15 mars 1921.

- Cardette (B.)*. — Un caso de enfermedad de Leiner-Moussous (Bul. Soc. Cubana de pediat., march 1932).
- Comby*. — Erythrodermie exfoliatrice généralisée (Arch. de Méd. des Enfants, p. 393, 1918 et Traité des mal. des enfants, 6^e édition, Vigot, 1928, p. 943).
- Grambellotti (E.)*. — Su di un caso di eritroderia desquamativa cronica con carenza ovarica (Arch. ital. di dermat., 1^o dec. 1933).
- Darier*. — Précis de dermatologie, p. 110, 1920.
- De Vaugiraud*. — Contribution à l'étude des érythrodermies desquamatives des nourrissons. Thèse Paris, 1913.
- Eliasberg*. — Contribution à l'étude clinique de l'érythrodermie desquamative (Monatsch. f. Kinderheilk., n^{os} 5 et 6, p. 277, 1919).
- Ferrand*. — Les dermites des nourrissons, érythèmes infantiles. Thèse Paris, 1908.
- Ferri (U.)*. — Dermat. exfol. Ritter et érythrod. desquam. de Leiner (La Pediatria, 15 août 1928).
- Fragale*. — Contributio allo studio dell erythrodermia desquamativa de Leiner (Gazetta internaz. de Medecina e Chirurgica, n^o 29, p. 673, 1919).
- Gismondi*. — A propos de 2 cas d'érythrodermie desquamative (La pediatria, 15 juillet 1920).
- Godlewski*. — Cas d'érythrodermie desquamative (Bull. et Mém. Soc. Méd. de Vaucluse, Avignon, 1909).
- Nouveau cas d'érythrodermie desquamative (Soc. de Méd. de Vaucluse, Avignon, 1911, 259, 262).
- Hallex (G. L.)*. — Les dermatoses desquamatives du nourrisson (Le Nourrisson, 1922 et Pratique méd. Française, octobre 1924).
- La dermatite exfoliatrice du nouveau-né. Maladie de Ritter (Le Nourrisson, septembre 1932).
- Hill (W. L.)*. — Infantile eczema (J. Pediat., febr. 1933).
- Erythrodermia desquamativa (J. Pediat., april 1934).

- Katayama.* — L'érythrodermie desquamative et sa pathogénie (Acta dermatol., 3 mars 1931).
- Leiner. (C.).* — Dermat. exfol. und Erythrodermie desquam. (Monatschr. für Kinderheilk., 1929, p. 331, 337).
- Lereboullet et Bohn.* — Société de Pédiatrie, 21 mai 1935.
- Lereboullet et Brizard.* — Soc. de Pédiatrie de Paris, 17 nov. 1931.
- Lereboullet (P.).* — Les érythrodermies desquamatives du nourrisson. Maladie de Leiner et maladie de Ritter (Concours Médical, 3 juillet 1932).
- Loewe.* — Quelques observations d'érythrodermie desquamative généralisée (Arch. de Méd. des Enfants, XVIII, p. 629, 1915).
- Montlaur (M. et Mme).* — Congrès international de dermatologie et de syphiligraphie. Copenhague, août 1930.
- Negri (F.).* — Alcune considerazioni su di un caso di eritrodermia o malattia di Leiner (Pediatria d. Med. Prat., june 1933).
- Paisseau, Tournant et Patey.* — Soc. de Pédiatrie de Paris, 24 mai 1932.
- Schweizer.* — Verhältnis der Erythrodermia desquamativa zur exsudativen Diathese (Wien, 1921, 8°).
- Spranger (W.).* — Ein Beitrag zur Behandlung der Erythrodermia desquamativa (Kinderarztl. Praxis, nov. 1933).
- Vidal (Mlle S.).* — Les dermites infantiles et réactions secondes. Thèse Paris, 1932.
- Welde (E.).* — Un cas d'érythrodermie desquamative (Monatschr. für Kinderheilk., t. 1, p. 391, 1910).
- Wieland (E.) (de Bâle).* — Dermatitis exfoliativa (Ritter von Rittersheim) und Pemphigus neonatorum (Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde, 24 band, 1923, p. 47 à 65).
- Wittmann.* — Klinik der Erythrodermia desquamativa (Ztschr. f. Kinderh. Berlin, 1923, 275-284).

1406. — Impr. de la Fac. de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 6-1935
